Ueber einen Fall von cerebraler Kinderlähmung mit Atrophie der linken Gross- und rechten Kleinhirnhemisphäre als Obductionsbefund.

(Mit 3 Abbildungen.)

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

GESAMTEN MEDIZIN

verfasst und einer

HOHEN MEDIZINISCHEN FAKULTÄT

der

Kgl. Bayer. Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Alfred Gutbier, cand. med.

ACAD. CHIRURG. BIBL.

München 1910.
GEORG C. STEINICKE.

GEDRUCKT MIT GENEHMIGUNG DER MEDIZINISCHEN FAKULTÄT DER UNIVERSITÄT MÜNCHEN.

Referent: Geheimrat Prof. Dr. Ritter v. BAUER.

Die ersten Arbeiten über cerebrale Kinderlähmungen stammen aus der ersten Hälfte des 19. Jahrhunderts und zwar aus Frankreich. Auch deutsche Aerzte arbeiteten alsbald auf diesem Gebiete, so Henoch 1842 in seiner Dissertation: De atrophia cerebri, doch fanden sie lange Jahre keine rechte Beachtung.

Erst als Strümpell 1884 auf der Naturforscherversammlung zu Magdeburg den Versuch machte, die halbseitige cerebrale Kinderlähmung zu einem selbständigen klinischen Krankheitsbild zu erheben, als dessen pathologisch-anatomisches Substrat er die Poliencephalitis akuta hinstellte, die analog der Poliomyelitis anterior akuta möglicherweise auch von derselben Infektion hervorgerufen sein sollte, — erst von diesem Augenblick wurde die allgemeine Aufmerksamkeit auf diese Fragen gelenkt, über die nun in zahlreichen Schriften abgehandelt wurde. Einigkeit wurde zwar fast in keiner Richtung, besonders nicht über die Aetiologie erzielt; doch scheint es, dass wenigstens einige grundlegende Anschauungen heute allgemein anerkannt werden: dass nämlich ihrer Entstehung nach die cerebrale Halbseitenlähmung der Kinder mit den di- und paraplegischen Formen zusammengehört, und dass zwischen der Entstehungsweise der infantilen Cerebrallähmungen und der Hirnlähmungen der Erwachsenen kein prinzipieller Unterschied besteht. Zu diesem Schluss kommt auch Hoffa, der wohl als letzter 1906 eine zusammenfassende Bearbeitung der cerebralen Kinderlähmungen in der Deutschen Med. Wochenschrift veröffentlicht hat, wo er die Resultate der anderen Autoren mit seinen eigenen an ca. 150 Fällen gemachten Beobachtungen vergleicht und das Ergebnis in Thesen zusammenfasst. These I lautet: „Für die Aetiologie der cerebralen Hemiplegie haben alle vasculären Schädigungen Bedeutung, die während der Foetalperiode, während des Geburtsaktes und während des Extrauterinlebens zur Geltung kommen. Als solche sind zu nennen: a) hereditäre Lues, b) Cirkulationsstörungen im Foetus (auf hereditäre mütterliche und insbesondere intra abdominelle Einflüsse zurückzuführen), c) akut-entzündliche Gefässerkrankung (Encephalitis, Meningitis), d) Hämorrhagie, e) Embolie, f) Thrombose".

Im Uebrigen bringt die Literatur der letzten Jahre, wie auch im Jahrbuch 1907 für Fortschritte und Leistungen auf dem Gebiet der Neurologie und Psychiatrie hervorgehoben ist, nicht viel wesentlich Neues mehr. Nur die Epilepsie, die häufige Begleiterin der cerebralen Kinderlähmungen, und die Idiotie werden noch diskutiert; sonst stehen kasuistische Beiträge besonders über pathologisch-anatomische Befunde im Vordergrunde.

In dieser Arbeit soll nun über einen Fall von cerebraler Kinderlähmung berichtet werden, bei dem die Obduktion eine Atrophie der linken Grosshirn- und rechten Kleinhirn-Hemisphäre ergab. Dieser Befund wurde bereits öfters beschrieben, und einige dieser Fälle, die im Archiv für Psychiatrie veröffentlicht sind, sollen zum Vergleich vorausgeschickt werden.

I. Fall: Dr. Felsch: Archiv für Psychiatrie, Band 36. P. B. geboren 2. XI. 1881; Muttervater Epileptiker, Vater kein Potator; P. B. gesundes Kind; im 5. Jahre trat nach Pneumonie Epilepsie auf, im 10. Jahr grössere geistige Schwäche, im 13. häufige Anfälle und Erregungszustände, ferner zunehmende Lähmung der rechten Extremitäten. Selbstmordgedanken. Sprache wurde schlechter.

Status: Schädel klein, Stirn schmal, Ohrmuscheln ungleich, Läppchen angewachsen, Augenbewegungen frei; Strabismus convergens; Pupillen gleich, reagieren prompt konsensuell und auf Akkomodation. Facialisinnervation rechts schwächer als links. Zunge zitternd vorgestreckt, weicht nach links ab. Gaumen links weniger gewölbt. Rechter Arm im Schultergelenk nicht ganz zur Senkrechten zu erheben; im Ellenbogengelenk meist leicht gebeugt, passiv völlige Beugung möglich gegen geringen Widerstand, aktiv nur bis 90°. Rechte Hand hängt schlaff in Beugestellung, kann aktiv nicht ganz gestreckt werden, auch passiv nur geringe schmerzhafte Ueberstrekung möglich. Daumen in leichter Ueberstreckung im Mittelhandfingergelenk. Muskel des rechten Armes viel geringer als links, keine EAR. Triceps- und Bicepsreflex rechts stark gesteigert, links nicht. — Rechte Hälfte des Brustkorbes stärker vorgewölbt. Patellarsehnenreflex stark gesteigert, rechts mehr als links, ebenso Achillessehnenreflex; kein Fussklonus, kein Babinski.

Sektionsbefund: Die linke Grosshirnrinde im Ganzen weniger voluminös als die rechte; die weichen Häute links diffus, rechts nur in der Umgebung der Gefässe getrübt; beiderseits von den Hemisphärenrändern weisse, warzenförmige Auswüchse, in der Umgebung dieser Partien weiche Häute links stärker getrübt. Das linke Corpus

mamillare und der linke Grosshirnstiel deutlich schwächer als rechts. Links sind die Windungen viel schmäler als rechts. — Die ganze linke Hemisphäre gibt das Gefühl grösserer Härte, teilweise etwas dunkler gefärbt. Linker Nucleus caudatus und Thalamus opticus flacher und kürzer als rechts. Geringe Entwicklung des linken Marklagers, innere Kapsel schmäler. Kleinhirn: rechte Hemisphäre kleiner als die linke. Olivenkerne ohne Veränderung; linke Pyramide deutlich kleiner. Geringere Entwicklung der linken Pyramidenbahn verfolgbar bis zur Kreuzung. Gehirngewicht 1080.

Zusammenfassung: Bedeutender Grössenunterschied der Hemisphären, linke härter und teilweise dunkler; Corpus Mamillare, Grosshirnstiel, Pyramidenbahn links geringer; gekreuzte Kleinhirnhemisphäre atrophisch. Im Rückenmark geringere Entwicklung der rechten Hälfte und des linken Vorderstrangs.

Fall II und III. Prof. Dr. Köppen, Archiv für Psychiatrie, Band 40. „Ueber halbseitige Gehirnatrophie bei Idioten mit cerebraler Kinderlähmung".

Fall II. Ö. Fr. mit 4 Jahren Kopftyphus, mit 16 Jahren epileptische Anfälle, teils Schwindel, teils Krampfanfälle von 5—10 Minuten Dauer; gereizte Stimmung vorausgehend. Linksseitige Lähmung, geistige Schwäche.

Status: Leidlich kräftig gebaut; Kopf immer zur Seite gebeugt; Pupillen rund, reagieren; im Facialis keine Differenz; Einzelbewegungen im Gesicht schlecht ausgeführt. Linker Arm einwärts rotiert, im Ellbogen gebeugt, ebenso im Handgelenk; Finger im Grundgelenk gebeugt, in den anderen überstreckt. Tonischer Widerstand gegen Streckung in allen Gelenken. Linker Arm im Wachstum zurück; linkes Bein ebenso, einwärts rotiert, Spitzfussstellung, kann gehoben werden. Patellarsehnenreflex links stärker als rechts, mit klonischen Nachzuckungen; Achillessehnenreflex links stärker als rechts; keine Sensibilitätsstörungen. — Die Anfälle begannen mit Kribbeln im linken Arm, dann Bewusstseinsstörung, Gesicht nach links verzogen; Hinstürzen und tonische Spannung der gesamten Muskulatur. Pat. starb infolge eines im Anfall erlittenen Schädelbruchs.

Obduktionsbefund: Rechte Hemisphäre bedeutend kleiner als die rechte. Pyramide auf der rechten Seite verschmälert. Zwischen den Oliven kein deutlicher Unterschied. Basis: Gefässe normal, Nerven intakt. Windungen rechts klein und schmal, Pia darüber etwas getrübt und verdickt, besonders in der Gegend der Fossa

Sylvii. Parietalwindungen auf den Kuppen gerunzelt, ebenso Schläfenwindungen. Rechter Ventrikel erweitert, Balken verschmälert, ebenso Fornixsäule; rechter Thalamus kleiner, Nucleus anterior, Nervus med. und lateralis fast gar nicht ausgeprägt. Rechter Hirnschenkel kleiner. In der grauen Rinde, die sich zum Teil nicht ordentlich von der Marksubstanz absetzt, an manchen Stellen Auflockerung des Gewebes in einer Linie in geringer Entfernung unter der Rindenoberfläche. Im rechten Hinterhauptslappen erscheint weisse Substanz grau und eingesunken; Rinde weiss und hart. Die genaue Untersuchung zeigt: Diffuse allgemeine und lokalisirte Veränderungen im rechten Hemisphärenmark; starke Degeneration und Verkleinerung der Rinde (am meisten im Hinterhauptslappen). Die Degeneration beschränkt sich auf die unter der Rinde gelegenen Gebiete. Die langen Bahnen, die in der inneren Kapsel verlaufenden Projektionsbahnen, die Sehstrahlung, Fasciculus longus inferior zwar verschmälert, aber keine Degeneration.

Ergebnis: Bei einem halbseitig links gelähmten Idioten fanden wir eine einseitige Atrophie der rechten Hemisphäre als wahrscheinliche Folge einer Circulationsstörung in den kurzen und langen Cortikalgefässen. Wir fanden 3 Grade der Erkrankung: Herde mit grobmaschigem Glianetz, und Partieen mit Vermehrung und Verdickung des Kapillarnetzes, und endlich blosse Lockerung des Gewebes.

Die langen Bahnen waren gegenüber den kurzen Associationsbahnen gut erhalten. An die rechtsseitige Hemisphärenatrophie mit starkem Hydrocephalus hat sich eine Atrophie des rechten Nucleus ruber, des linken Bindearms und der linken Kleinhirnhemisphäre angeschlossen.

Fall III. Idiotin? angeblich im 1. Lebensjahr nach der Impfung Lähmung der rechten Seite und Krämpfe.

Obduktionsbefund: Verkleinerung der linken Hemisphäre, vorwiegend im Stirnlappen. Die Hemisphäre zeigte keine Atrophie, nur allgemeine Verkleinerung der Substanz. Die rechte Kleinhirnhemisphäre kleiner als die linke. In der Rinde waren die Tangentialfasern abnorm tief gelagert.

In dem hier zu beschreibenden Fall handelt es sich um einen Mann mit cerebraler Kinderlähmung und Epilepsie. Die zunächst folgende Krankengeschichte ist nach den Berichten aus dem Archiv

der I. medizinischen Klinik des Krankenhauses l. d. J. zu München zusammengestellt.

P. M. Kind gesunder Eltern; Geschwister alle gesund; keine Epilepsie in der Ascendenz Nach den Angaben der Mutter erlitt er im 1. Lebensjahr einen Sturz vom Tisch auf den Boden, wobei er angeblich mit der linken Kopfseite aufschlug und sich dort auch eine äusserliche Verletzung zuzog. Alsbald soll eine Lähmung der rechten Extremitäten beobachtet worden sein. Weiter findet sich aber auch die Angabe, dass er auch die „Kinderfraisen" in dieser Zeit durchgemacht hat, eine fieberhafte Erkrankung von längerer Dauer mit starker Benommenheit und Krämpfen. Ueber die Zeitfolge beider Ereignisse lässt sich leider nichts feststellen. Seit dem 5. Lebensjahr traten Krampfanfälle auf in Zwischenräumen von 1 – 3 Monaten, die eingeleitet wurden durch Ameisenlaufen in den Extremitäten, zumeist rechts, Druck im Nacken, und in der rechten Schädelhälfte, Rückenschmerzen, dann trat langsam Beugung der Extremitäten auf, und Pat. verlor das Bewusstsein. Verletzungen sollen dabei vorgekommen sein, zuweilen Zungenbisse.

Wegen dieser Anfälle war P. H. häufiger Gast des Krankenhauses, kam teils, wenn er Anfälle kommen fühlte, teils wurde er nach den Anfällen eingeliefert. Er war starker Potator und scheint auch einmal ein leichtes Delirium durchgemacht zu haben, wobei er graue Mäuse und Schlangen auf seinem Bette sah, völlig disorientiert und unruhig war und isoliert werden musste. In den Rauschzuständen kam er häufig mit der Polizei in Konflikt. Von Beruf war er Schreiber und soll im Schreiben mit der linken Hand eine grosse Fertigkeit besessen haben.

Status: hat sich in den letzten Jahren der Krankenhausbeobachtung nicht oder wenigstens nicht wesentlich verändert.

Mittelgrosser Mann von kräftigem Körperbau, gut entwickelter Muskulatur, gutem Ernährungszustand, genügendem Fettpolster. Hautfarbe blass, Gesicht gerötet.

Keine Oedeme, keine Exantheme, keine Drüsenschwellungen. Die beiden Gesichtshälften ungleich, die rechte Hälfte steht tiefer, Schwäche des rechten Facialis, oberer und unterer Ast; beim Stirnrunzeln bleibt die rechte Seite etwas zurück. Zunge wird gerade vorgestreckt.

Rechte Schulterlinie kürzer als die linke.

Thorax: breit, rechte Hälfte nicht so gut gewölbt wie die linke: Umfang in der Höhe der Brustwarzen gemessen: rechte

Hälfte 47 cm, linke 50 cm, Lungengrenzen: Rechts vorn: unterer Rand der V. Rippe, hinten beiderseits: zwischen X. und XI. Brustwirbel; Grenzen mässig verschieblich.

Schall links unterhalb der Clavicula gedämpft, ebenda Atmen unbestimmt. Hinten unten beiderseits rauhes Vesiculäratmen.

Cor: Spitzenstoss nicht fühlbar; absolute Dämpfung überschreitet nach links nicht die Mamillarlinie.

Töne rein,

Abdomen: keine abnormen Resistenzen, Leber und Milz nicht vergrössert.

Extremitäten: Die rechten Extremitäten sind gegen links im Längen- und Dickenwachstum zurückgeblieben, der Arm etwas mehr als das Bein.

Muskeltonus in den rechten Extremitäten beträchtlich erhöht. Umfang, gemessen in der Mitte

des Oberarms:	Rechts 23 cm	Links 28,5 cm
des Unterarms:	Rechts 18,3 cm	Links 27,5 cm
des Oberschenkels:	„ 42 cm	„ 49,8 cm
des Unterschenkels:	„ 30,7 cm	„ 37 cm

Der rechte Arm steht im Ellbogengelenk in leichter Beuge stellung, Hand und Finger in starker Volarflexion, Daumen addu ciert in Extension Die Muskulatur des rechten Arms ist einschliessder zugehörigen Gürtelmuskulatur atrophisch. Spastische Parese des ganzen Arms. Aktive Bewegungen im Schulter- und Ellbogengelenk ziemlich gut ausführbar. Bewegungen in den Hand- und Fingergelenken aktiv nicht möglich, passiv möglich nach Ueberwindung des Contracturwiderstandes.

Die Haltung des rechten Beins ist annähernd normal; leichte Parese der Fussmuskeln; Motilität in allen Gelenken etwas beschränkt, doch funktionieren alle Muskelgruppen und sind Bewegungen in allen Gelenken bis zu einem gewissen Grade der vollen Exkursionsmöglichkeit ausführbar. Gang: Hinken auf dem rechten Bein, das in leichtem Bogen nach auswärts vorgeführt wird.

Nervensystem: Augenbewegungen frei, Pupillen gleichweit und rund, reagieren auf Lichteinfall. Parese des rechten Facialis, oberer und unterer Ast.

Rechtes Bein: Patellarsehnenreflex gesteigert, Fussklons leicht auslösbar; auch die übrigen Sehnen- und Periostreflexe in den rechten Extremitäten erheblich lebhafter als links. Kein Babinski. Cremasterreflex links deutlicher als rechts, Bauchdeckenreflexe links deutlich,

rechts aufgehoben, Fusssohlenreflexe beiderseits schwach, doch links stärker als rechts.

Die im Krankenhaus beobachteten Anfälle werden beschrieben als klonische und tonische Krämpfe besonders in den oberen Extremitäten und den Muskeln des Schultergürtels; dabei waren die Arme im Ellbogengelenk gebeugt und häufig fasste die linke Hand nach dem rechten Ellbogen. Auffällige Stellungen in Händen und Fingern wurden nicht beobachtet. Passive Bewegungen fanden Widerstand; klonische und tonische Krämpfe der Stammesmuskulatur und der unteren Extremitäten, wodurch der ganze Körper hin und hergeworfen wurde. Die Augenlider blieben offen und man fand deutlichen Cornealreflex. Alsbald nach dem Aufhören der Krämpfe kam Pat. wieder zu Bewusstsein; von Nachwirkungen wird nichts berichtet. Es wird hervorgehoben, dass Pat. die während des Anfalles an ihn gerichteten Fragen gehört haben will, ohne jedoch antworten zu können. Den Anfällen ging immer die oben geschilderte Folge von Erscheinungen (Ameisenlaufen, Druckgefühl) voraus.

Am 29. XI. 1908 kam Pat im Verlauf einer Pneumonie ad Exitum. Die Section wurde von Herrn Prof. Dr. Roessle ausgeführt und darüber folgendes Protokoll aufgenommen: 30. XI, 08. M. P. 44 Jahre alt.

Gewichte: Gehirn 870 g, linke Lunge 660 g, rechte 740 g, Herz 370 g, Milz 175 g.

Diagnose: Encephalitische Atrophie der ganzen linken Grosshirnhemisphäre und der rechten Kleinhirnhemisphäre. Chronische Leptomeningitis, Anpassung des Schädels an die Hirnatrophie; Hydrocephalus externus; Pachymeningitis externa und starke Hyperostose des Schädels. Confluierende hypostatische Bronchopneumonie des linken Unterlappens; Emphysem, chron. Bronchitis. Fettdurchwachsung des rechten Herzens. Chronische Gastritis, Hämochromatose des Darms, chronische Enteritis.

Befund: Leiche eines mittelgrossen, kräftig gebauten Mannes. Die beiden rechten Extremitäten sind atrophisch; die rechte Hand stark proniert, nicht vollkommen ausstreckbar. Das rechte Bein leicht verkürzt in Spitzfusstellung. Keine Oedeme.

Rechte Gesichtsseite etwas atrophisch; der Mund nach links verzogen. Am linken Vorderarm zahlreiche Tätowierungen.

Pupillen beide mittelweit, in der Nase Schleim; die übrigen natürlichen Körperöffnungen zeigen nichts Besonderes.

Bei Herausnahme des Gehirns samt Schädeldach und Dura — wegen der Verwachsungen der letzteren mit dem Schädeldach — ergibt sich eine starke Verkleinerung des linken Stirn- und Schläfenlappens, deren Windungen schmal, fast knorpelhart anzufühlen sind, desgleichen ist die ganze rechte Kleinhirnhemisphäre verkleinert und verhärtet. Die weichen Häute ebenfalls mit der Dura verwachsen. Im Längssinus locker geronnenes und flüssiges Blut. Innenfläche der Dura zeigt nichts Besonderes. Schädel ist schwer, symmetrisch, mit reichlicher Diploê. Von der Konvexität aus betrachtet (Abbildung I) ergibt sich eine totale Atrophie der linken Hemisphäre, wobei im Bereich der unteren Teile der linken Zentralwindungen diese durch klare Flüssigkeitsansammlungen der erweiterten arachnoidalen Maschen auseinander gedrängt erscheinen Im Hinterhauptlappen dagegen liegen die verschmälerten, ebenfalls vollkommen verhärteten Windungen dicht bei einander Die weichen Hirnhäute sind im Bereich der Konvexität infolge reichlicher Ausbildung Pacchionischer Granulationen undurchsichtig. Die rechte Hemisphäre hat die Grösse derjenigen eines mittelgrossen Gehirns mit normal breiten, aber wenig differenzierten Windungen. Die Gefässe der Basis und die weichen Häute auch über den sklerotischen Hirnteilen sind vollkommen durchsichtig, klar. Der Balken erscheint verdünnt, etwas bräunlich. Der Schädelgrund entspricht in seiner Configuration den veränderten Hirnteilen, indem besonders die linke mittlere und rechte hintere Schädelgrube stark verkleinert sind Die Einengung besteht in wulstiger Vorwölbung knöcherner Teile — Organe der Bauchhöhle in richtiger Lagerung, Lungen entsprechend Diagnose etc.

Ein Frontalschnitt (Abbildung III) ungefähr durch den vorderen Teil der Brücke zeigt: dass der III. Ventrikel und noch bedeutend mehr der linke Seitenventrikel beträchtlich erweitert ist. Dadurch ist der linke Nucleus caudatus, der wesentlich kleiner als der rechte ist, nach aussen und etwas nach unten verdrängt. Auch der linke Thalamus opticus, von geringerer Grösse als der rechte, hat durch diese Erweiterung des linken Seitenventrikels eine Lage- und Formveränderung erfahren. Der linke Nucleus lentiformis bedeutend kleiner und schmäler als der rechte; auch die linke Kapsula interna formverändert und verschmälert. Linkes Tegmentum caudat., Pedunculus mit Substantia nigra etwas nach oben verlagert und kleiner als rechts, besonders der Pedunculus wesentlich schmäler. Während rechts das Rindengrau breit ist und sich allenthalben deutlich von der weissen Substanz abhebt, ist links die graue Substanz

nur stellenweise und auch da undeutlich als schmaler Streifen zu erkennen

Auf dem Querschnitt durch die Brücke, die etwas schräg getroffen ist, erkennt man eine deutliche Verkleinerung der linken Hälfte sowie eine Differenz in der Zeichnung Während rechts das Grau der Brückenkerne deutlich von der weissen Substanz der Pyramidenbahnen abgesetzt ist und letztere als wohlbegrenzte Bündel erkennbar sind, kann man links nur einige hellere und dunklere Stellen mit verwaschenen Grenzen unterscheiden, die aber nicht den Gebilden auf der rechten Seite entsprechen.

Das Kleinhirn (Abbildung II) dessen rechte Hälfte im Ganzen bedeutend kleiner ist als die linke, zeigt auf einem Querschnitt ein analoges Verhalten. Die Zeichnung ist rechts zwar erhalten, aber viel zierlicher, und die graue und weisse Substanz nicht so deutlich unterschieden wie links.

Epikrise: Der aus den Symptomen: Spastische halbseitige Lähmung bez Parese mit gesteigerten Reflexen der gelähmten Seite — gefolgerte cerebrale Sitz der Laesion wurde also durch die Obduction bestätigt. Ebensowenig wie in den ersten 3 Fällen hatte man die Art und Ausdehnung der Endveränderungen diagnosticieren können, da die genannten Symptome darauf keinen Schluss erlauben, da ja nicht einmal die Epilepsie als Zeichen einer bestimmten Veränderung mit Sicherheit gelten kann.

Auf Rechnung welcher Schädlichkeit diese pathologisch-anatomischen Veränderungen zu setzen sind, ist nicht bestimmt zu sagen. Die Anamnese bietet gleich 2 aetiologische Momente — Sturz vom Tisch mit Schädeltrauma und Fraisen — von denen jedes allein schon zur Erklärung der Folgen genügen würde. Ueber die zeitliche Aufeinanderfolge der beiden Ereignisse ist leider nichts bekannt, doch wird man wohl ein paralleles Nebeneinanderauftreten als unwahrscheinlichen Zufall ausschliessen dürfen. Dann bleiben noch 2 Möglichkeiten, nämlich dass die Mutter den auf das Schädeltrauma folgenden krankhaften Zustand als Fraisen bezeichnet hat — dann müsste das Trauma eine meningeale oder auch intracerebrale Hämorrhagie verursacht haben, was durch den Obductionsbefund durchaus nicht ausgeschlossen wäre-, oder dass der Sturz nur durch das Causalitätsbedürfnis des Laien als Ursache herangezogen worden ist, während die als Fraisen bezeichnete fieberhafte Erkrankung, ebenso wie die in den ersten 3 Fällen genannten Infectionskrankheiten die Lähmung durch Embolie oder Thrombose, jedenfalls aber durch

krankhafte Veränderung der Gehirngefässe, vor allem der Arteria cerebri media oder eines ihrer Hauptäste, hervorgerufen hätte. Für letztere Annahme liesse sich die wohl zumeist anerkannte Ansicht anführen, dass lobäre Sclerose am häufigsten Verstopfung von Aesten der grösseren Hirnarterien zur Ursache hat. Freud führte zum Beweis einen Fall an, in dem die Sclerose genau dem Ausbreitungsgebiet eines Astes der Art. cerebri media entsprach. (Monographie der infant. Cerebrallähmungen in Nothnagel, Path. und Therapie). Auch Pandy berichtete (Vereinsbericht, Neurologisches Centralblatt 1907 p. 482) von einem Fall von spastischer Hemiplegie mit Idiotie und Epilepsie, bei dem intrauteriner Verschluss der Art. carotis interna zur Verkürzung der rechten Hemisphäre, Schwund der motorischen Region und des Scheitellappens geführt hatte.

Die durch die Laesion hervorgerufenen klinischen Erscheinungen entsprachen in allen 4 Fällen dem üblichen Bild vollständig; so die verschiedenen Grade der Schädigung von leichter Parese bis zur Lähmung mit Contractur im Gebiet des Facialis, in der unteren und oberen Extremität. Sprachstörungen scheinen nur im ersten Falle bestanden zu haben. Im vorliegenden Fall fehlen Angaben in der Anamnese darüber, wann Pat. das Sprechen gelernt hat. Man wird aber annehmen dürfen, dass die Sprache jedenfalls ohne gröbere Regelwidrigkeiten erlernt worden ist, da dies sonst doch wohl erwähnt wäre. Da ebenso wie in Fall 1 und 3 die linke Hemisphäre betroffen war, so muss man annehmen, dass das Sprachcentrum der rechten Hemisphäre die Funcktion der linken übernommen hat, wenn man von der Möglichkeit absieht, dass von vornherein dieses Verhältnis bestanden haben könnte. Eine solche Funktionsübernahme ist schon beobachtet worden: Richardiere schreibt dazu: „Il est un fait remarquable, signalé par Cotard c'est, que les enfants, atteints de sclécoses hémisphériques frappant le côté ganche et par conséquent la circonvolution de Broca, n'en arriveront pas moins à parler dans quelques cas. Ils s'habituent à parler de leur cerveau droit. Dass es sich dabei wirklich um Funktionsübernahme handelt durch das bis dahin noch nicht oder wenig ausgebildete Sprachcentrum der andern Seite, scheint durch die von Dr. Fraenkel (Arch. f. Psych. 4:) beschriebenen Fälle deutlich gezeigt zu sein, in denen rechts gelähmte Hemiplegiker mit vollständigem dauerndem Sprachverlust durch Schreibübungen mit der linken Hand allmählich ihr Sprachvermögen wiedererlangten. Dass diese Funktionsübernahme bei jungen Kindern in den meisten Fällen ohne

Weiteres vor sich geht, — was Sachs damit erklärt, dass im kindlichen Alter die linke Hemisphäre nicht in dem Masse der Sprache vorsteht wie bei den meisten rechtshändigen Erwachsenen — dafür könnte man im obigen Sinne anführen, dass bei rechtsgelähmten bezw. paretischen Kindern die linken Extremitäten naturgemäss mehr geübt werden und mehr oder weniger die Geschicklichkeit erlangen, die sonst den rechten zukommt, dass dadurch die rechte Hemisphäre überhaupt selbständiger wird, die Funktion der linken übernimmt, und dem entsprechend auch das rechte Sprachzentrum.

Viel störender als die Lähmungen waren für die Kranken die epileptischen Anfälle, die besonders P. M. immer wieder ins Krankenhaus brachten. Die Epilepsie ist eine der häufigsten Begleiterscheinungen der cerebralen Kinderlähmungen; Gowers fand sie in 60%, Sachs in 45%, Freud in 50% aller Fälle. Nach den Konvulsionen im Initialstadium pflegt bis zur vollen Entwicklung der Anfälle ein Zeitraum von einigen Monaten bis zu mehreren Jahren zu verstreichen. Im vorliegenden Fall lagen 4 Jahre zwischen dem Auftreten der Lähmung und dem ersten epileptischen Anfall, im Fall I 7 Jahre, im Fall II 12 Jahre. Dieses späte Auftreten schrieb Wallenburg den epileptischen Anfällen der cerebralen Kinderlähmungen im Gegensatz zur genuinen Epilepsie zu.

Bournville's Behauptung, dass die Anfälle bei cerebraler Kinderlähmung im 40.—50. Jahre meist erlöschen, lässt sich im vorliegenden Fall nicht kontrollieren, da der Tod schon im 44. Jahre eintrat. Anfälle traten aber noch bis zuletzt unverändert auf. Die ersten 3 Fälle können hier ebenfalls nicht herangezogen werden. — Beides, das späte Auftreten und das Erlöschen der Anfälle zwischen dem 40. und 50 Jahre, wurde mit zur Argumentation dafür herangezogen, dass die genuine Epilepsie und die symptomatische Epilepsie der cerebralen Kinderlähmungen etwas prinzipiell Verschiedenes sei. Schon Wuillamier schrieb in diesem Sinne in: „De l'épilepsie dans l'hémiplégie infantile spasmodique" (Paris 1882), wo er auch noch andere Gründe dafür anführte. „Il semble être presque du règle de ne pas constater d'écume ni de beau sanglante; les malades ne se mordent pas la langue et chez chacum d'eux nous n'avons trouvé ces cicatrices indélébiles accusatrices des morsures soit de la face interne des joues, soit de la langue. Enfin rien n'est plus rare que de constater des évacuations involontaires. Les accès se terminent, en effet, avec une brusquerie qui étonne parfois. C'est ainsi qu on ne constate pas de stertor, ou dans quelques exceptions

un stertor si court, qu'il n'y a pas lieu d'en faire une période. De même á l'encontre des épileptiques vulgaires nos malades reprennent de suite connaissance et ne restent pas un temps durant variable dans un coma suivi d'une longue somnolence; à peine les secousses arrêtées, ils offrent les yeux, se reconnaissent, se lèvent et reprenneut leurs yeux ou leurs travaux comme si de rien n'était. Il y a plus encore aucun des cas receullis á la Salpétrière et á Bicêtre et que nous avons étudiés avec M. Bournville, on n'a vu des manifestations délirantes, d'impulsions ni isolées ni consécutives á des accès. Trouve-t'-on á côté de cela des vertiges, des étourdissements, des absences? Non, en règle général, et ce n'est là un des points moins curieux de cette maladie."

Prüft man die Schilderung der Anfälle im vorliegenden Falle auf diese Behauptungen hin, so findet man allerdings Uebereinstimmung in einigen Punkten. Zunächst fehlt in der Krankengeschichte, wenigstens im Status und bei den im Krankenhaus beobachteten Anfällen, jede Angabe, dass Pat. im Anfall sich in die Zunge gebissen hätte, auch ist nichts von Narben in der Zunge oder den Lippen berichtet. So wichtige Punkte würden wohl bei einem Epileptiker schwerlich übersehen worden sein. Ebenso verhält es sich mit unfreiwilligen Entleerungen während der Anfälle.

Auch die weitere Behauptung Wuillamier's findet man bestätigt, dass nämlich keine oder nur eine sehr kurze Bewusstlosigkeit beobachtet zu werden pflegt. Wie man aus der Krankengeschichte ersieht, haben die Anfalle im Ganzen nur 2—3 Minuten gedauert, und Pat. stürzte erst im Verlauf derselben hin, um direckt nach dem Aufhören der klonischen und tonischen Kämpfe wieder bei Bewusstsein zu sein. Da er aber angab, die während der Anfälle an ihn gerichteten Fragen gehört zu haben, ohne aber im Stande gewesen zu sein, zu antworten, wird man annehmen dürfen, dass in einem Teil der Anfälle wenigstens eine völlige Bewusstlosigkeit nicht eingetreten ist. Unmittelbar nachher, das wird ausdrücklich bemerkt, war Pat. bei vollem Bewusstsein, Nachwehen wie Kopfschmerz, Benommenheit traten nicht auf. Auch Dämmerzustände sind nicht beocachtet worden.

Die deliranten Zustände, die einmal ungefahr 1 Woche gedauert haben, könnte man ganz gut als dem Delirium tremens angehörig betrachten, da P. M. starker Potator war, und die Schilderung — er sah graue Schlangen und Mäuse in seinem Bett, drängte aus dem Bett, war unruhig und disorientiert; die Unruhe verstärkte sich

nachts – ganz gut auf das Delirium tremens passen würde. Mit Sicherheit lässt sich das aber doch wohl nicht behaupten. Ob P. M. auch ausserhalb des Alkoholeinflusses Erregungszustände gehabt hat, lässt sich auch nicht sicher feststellen. Nach Alkoholgenuss jedenfalls kam er häufig mit der Polizei in Konflikt, sodass man an pathologische Rauschzustände denken könnte. Die ersten 3 Fälle erlauben in Bezug auf diese Punkte keinen ausreichenden Vergleich; nur bei I und II ist angegeben, dass als Aura gereizte Stimmung den Anfällen, die von Bewusstseinsstörung begleitet waren, vorausging, und auch sonst Depressionszustände beobachtet wurden, im Gegensatz zu den oben besprochenen Eigentümlichkeiten der Epilepsie der cerebralen Kinderlähmungen.

Wenn auch diese von Wuillamier zuerst aufgestellten Gegensätze im Allgemeinen heute noch anerkannt werden, so stimmen die Schlussfolgerungen daraus nicht zu den Resultaten der Gegner, die die Identität der gemeinen und symptomatischen Epilepsie nachzuweisen suchen. Sachs schreibt dazu: »Meinen eigenen Erfahrungen nach möchte ich betonen, dass ein nicht geringer Prozentsatz der sogenannten genuinen Epilepsie in Folge jener Gehirnläsionen entstanden ist, welche zu den hier besprochenen Lähmungen führen.« (Sachs: Samml. klin. Vorträge von Volkmann pag. 412 seu 28). Tatsächlich fand Redlich bei seinen Untersuchungen an 150 genuinen Epilepsien in vielen Fällen organische Gehirnveränderungen bezw. Andeutungen cerebraler Lähmungen, wie gesteigerte Reflexe. (Redlich Arch. f. Psych. 41: Über Halbseitenerscheinungen bei der gemeinen Epilepsie.)

Ebenso verhält es sich mit der Idiotie, die im vorliegenden Fall höchstens als eine gewisse geistige Inferiorität vertreten, in den andern 3 Fällen dagegen voll entwickelt war. König (Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde Band XI 3 und 4) fand nämlich bei Untersuchung an Idioten häufig mehr oder weniger deutlich ausgeprägte Anzeichen von cerebralen Lähmungen und trat deshalb für den von Freud aufgestellten Satz ein, dass vom Schwachsinn bei cerebraler Kinderlähmung wahrscheinlich eine ununterbrochene Reihe bis zur Idiotie ohne Lähmung hinüberführt, von Freud paradox als cerebrale Kinderlähmung ohne Lähmung bezeichnet.

Ein Vergleich der pathologisch-anatomischen Veränderungen ergibt fast vollständige Übereinstimmung der vier Fälle. Es handelt sich um sogenannte Endveränderungen. Die Initiallaesionen konnten, wie dies bei der langen Zeit, die zwischen Erkrankung und

Exitus lag, erklärlich ist, nicht mehr nachgewiesen werden; nur im Fall II glaubte man die primäre Erkrankung in den kurzen und langen Corticalgefässen suchen zu dürfen. Übereinstimmend sieht man in allen vier Fällen Atrophie bezw. einfache Verkleinerung einer Grosshirn- und der gekreuzten Kleinhirnhemisphäre, Verkleinerung der gleichseitigen Capsula interna und Pyramidenbahn bis zur Pyramidenkreuzung, ferner Verkleinerung und Formveränderung der gleichseitigen Baselganglien, Thalamus opticus, Linsenkern, Substantia nigra, Nucleus caudatus.

Die Degeneration der Pyramidenbahn distal der Laesionsstelle lässt sich erklären nach dem Wallerschen Gesetz, proximal davon als retrograde Degeneration, die also zu Atrophie und Sclerose der Hemisphäre führt Dass die Atrophie sich bei Kindern auch über die Projektionsstelle der zerstörten Bahn auf die Hemisphärenoberfläche ausbreitet, erklären manche Autoren mit dem starken Proliferationsvermögen des jugendlichen Gliagewebes, das nach Reizung zur progressiven Neubildung und dann Sclerose neigt. Andere denken an secundäre Degeneration mit nachfolgender Gliawucherung; so schreibt Sachs: „dass die lobäre Sclerose ein Prozess, ähnlich der secundären Degeneration ist, lässt sich eher verstehen, wenn man bedenkt, nach wie verschiedenen Richtungen hin die Leitung im Gehirn erfolgt, nach wie verschiedenen Richtungen hin also von einem gegebenen Herde aus eine Degeneration erfolgen müsste.«

Die Atrophie der gekreuzten Kleinhirnhemisphäre fasst Köppen als Inaktivitätsatrophie auf; er bemerkt nämlich dazu: »dass die Atrophie der anderseitigen Kleinhirnhemisphäre schon allgemein bekannt ist und als secundäre Atrophie aufgefasst wird, weil eben eine Hemisphäre des Kleinhirns von einer geschädigten Grosshirnhemisphäre nicht mehr die gewohnten Reize empfängt, die auf dem Wege der Brückenbahnen zu ihr hinfliessen, wenn nicht umgekehrt auch die Unmöglichkeit, Reize zur Grosshirnhemisphäre abzugeben, die zugehörige Kleinhirnhemisphäre in Mitleidenschaft zieht« (Arch. für Psych. 40 »Über halbseitige Gehirnatrophie bei Idioten mit cerebraler Kinderlähmung.«) In ähnlicher Weise wird man sich wohl auch die Schädigung der Basalganglien vorzustellen haben

Eine kompensatorische Vergrösserung der anderen Pyramidenbahn, wie sie öfters beobachtet und auch z. B. von Ugolotti (Riv. di Patol. nerv. et mentale Vol. X fax 9) beschrieben worden ist, lässt sich im vorliegenden Falle nicht mit Sicherheit feststellen

Fasst man die Betrachtungen zusammen, so ergeben sie eigentlich nicht viel Neues. Es bestätigt sich die schon oft gemachte Beobachtung, dass das klinische Bild der cerebralen Kinderlähmungen auf die bei der Sektion zu erwartenden Endveränderungen keinen Schluss zulässt, indem die Schwere der klinischen Erscheinungen in keinem bestimmten Verhältnis zu den pathologisch-anatomischen Endveränderungen steht. Bestätigt wird ferner die Unsicherheit in der Bewertung der aetiologischen Momente, da eben die Endveränderungen keinen sicheren Schluss auf die Initiallaesionen mehr zulassen, wenigstens in der Regel nicht. Diese Schwierigkeit wird wahrscheinlich auch in Zukunft nicht geringer werden, da verhältnismässig wenig Kinder im akuten Stadium zu Grunde gehen überhaupt, oder wenigstens unter ärztlicher Beobachtung, sodass auch nur wenige Obduktionsbefunde frischer Fälle vorliegen. Auch die Exploration sogenannter stummer Hirnteile ermöglichten die beobachteten Ausfallserscheinungen nicht, die sich lediglich auf die bekannten motorischen Centren bezogen.

Immerhin dürfte der seltene Befund einer so weit gehenden Endveränderung einiges Interesse finden und dadurch die Veröffentlichung rechtfertigen.

Zum Schluss erfülle ich die angenehme Pflicht, Herrn Geheimrat Professor Dr. Ritter von Bauer für die gütige Erstattung des Referates, Herrn Priv.-Doz. Dr. Brasch für die gütige Überlassung des Falles und die Anweisungen dazu, sowie Herrn Professor Dr. Rössle für die Erlaubnis zur Benutzung der im k. pathologischen Institut hergestellten Photographien auch hier meinen ergebenen Dank auszusprechen.

Literatur.

Freud: „Die infantile Cerebrallähmung", Wien 1897.

Sachs: „Die Hirnlähmung der Kinder" 1892 (Volkmanns Sammlung, klin. Vorträge).

Hoffa: „Die spastischen Lähmungen der Kinder und ihre Behandlung D. med. W. 32. Jahrg. 18. 19. 20

Helfenberg: Literaturauszüge in den Jahrbüchern für Fortschritte und Leistungen auf dem Gebiete d. Neurologie u. Psychiatrie.

Köppen: „Über halbseitige Gehirnatrophie bei Idioten mit cerebraler Kinderlähmung" Arch. f. Psych. 40.

Redlich: „Über Halbseitenerscheinungen bei der genuinen Epilepsie." Arch. f. Psych. 41.

König: „Über cerebral bedingte Komplikationen, welche der cerebralen Kinderlähmung wie der einfachen Idiotie gemeinsam sind, sowie über die abortiven Formen derselben.„ Zeitschr. f. Nervenheilkunde XI 34. 4.

Fränkel: „Spiegelschrift und Fehlhandlungen bei Rechtsgelähmten." Arch. f. Psych. 43.

Gierlich: Arch. Psych. 23

Howen: „Beitrag zur Anatomie der cerebralen Kinderlähmung." Arch. f. Psych. 19,3

Kast: „Anatomie der cerebralen Kinderlähmung." Arch. f. Psych. 18.2

Die Richtigkeit und Vollständigkeit dieser Angaben bestätige ich hierdurch an Eidesstatt.

München, 29. XI. 1909.

Selmar C. Alfred Gutbier.

I.

Mit Genehmigung des k. path. Instituts München.

III.

Lebenslauf.

Ich bin der Sohn des k. s. Sanitätsrat Dr. Gutbier, geboren in Buchholz am 7. XII. 1883. Die Reifeprüfung bestand ich an der k. s. Fürsten- und Landesschule zu Grimma (Gymnasium) Ostern 1904. Vom 1. April 1904 bis zum 30. September 1904 diente ich beim 5. k. s. Inf.-Reg. No 104 in Chemnitz. Die ersten 5 Semester studierte ich an der Universität München, wo ich im Februar 1907 die ärztliche Vorprüfung bestand. Das Sommersemester 1907 studierte ich an der Universität Kiel, die 4 folgenden wieder in München. Vom April bis Oktober 1908 habe ich mich als Coassistent an der I. med Klinik des Krankenhauses l. d. I beschäftigt.

Vorliegende Arbeit habe ich selbständig angefertigt und ausser der erwähnten allgemeinen Anleitung und Hinweise auf die Literatur von Seiten des Herrn Priv.-Doz. Dr. Brasch keine fremde Hilfe in Anspruch genommen. Die Literatur habe ich in der Bibliothek des Krankenhauses l. d. I. zusammengestellt und ausserdem nur das Archiv dieser Anstalt benutzt.